

vasculitis





Dossier de prensa

En la elaboración de este dossier de prensa han colaborado :
Dr. Ricardo Blanco y Dr. Javier Narváez

ÍNDICE

¿Qué es la Reumatología?

La Reumatología es una especialidad relativamente joven, ya que hasta el siglo XX no se comenzaron a definir y diferenciar las distintas enfermedades reumáticas, y hasta 1940 no se introdujo el término reumatólogo como el especialista de estas enfermedades.

En concreto, la Reumatología es la parte de la Medicina Interna que se ocupa de las enfermedades del aparato locomotor -las articulaciones y los tejidos que las rodean- y del tejido conectivo, con el objetivo de evitar o reducir su impacto físico, psíquico y social mediante una adecuada prevención, diagnóstico y tratamiento.

La Reumatología se ocupa de las enfermedades del aparato locomotor y del tejido conectivo

Las enfermedades reumáticas no están causadas de forma directa o inmediata por un traumatismo y se pueden manifestar en los órganos o sistemas que constituyen el aparato locomotor -entre ellos: huesos, articulaciones, músculos y ligamentos-, aunque también pueden afectar a otros sistemas del organismo.



Al igual que la Cardiología se ocupa de las enfermedades cardiacas y el cirujano cardiovascular de la cirugía, el traumatólogo sería el cirujano y el reumatólogo el especialista dedicado al diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del hueso, la articulación y los tendones.

Más de 250 enfermedades

Existen más de 250 enfermedades diferentes que están incluidas en la especialidad de reumatología. Aunque no existe una única ni definitiva clasificación de las enfermedades reumáticas, todas y cada una de ellas entraría dentro del concepto que la población general entiende por reuma que, en general, representa padecimientos debidos a dolor en los huesos, articulaciones, ligamentos, músculos y, en algunos casos, un grupo de patologías menos conocidas como son las vasculitis y las enfermedades autoinmunes.

Las enfermedades reumáticas no están causadas de forma directa o inmediata por un traumatismo

Entre los grupos de patologías reumáticas más específicas están la artritis reumatoide, las llamadas enfermedades de tejido conectivo, las vasculitis, las espondiloartropatías, la artrosis, las artropatías microcristalinas, las enfermedades reumáticas relacionadas con agentes infecciosos, las enfermedades delmetabolismo óseo (la osteoporosis es la más relevante de estas últimas) y las enfermedades reumáticas en la infancia, entre otras.

¿Qué son las vasculitis?

Bajo el término de vasculitis se engloba un grupo heterogéneo de enfermedades cuyo sustrato patológico es una inflamación de los vasos sanguíneos (arterias, arteriolas, capilares, vénulas y venas). Como consecuencia de la inflamación se produce una disminución del flujo vascular o incluso una interrupción completa del mismo. La afección inflamatoria difusa vascular determina la aparición de síntomas generales (fiebre, cansancio, pérdida de peso, etc.) y el desarrollo de manifestaciones clínicas locales como consecuencia de la isquemia o el infarto visceral por oclusión de los vasos (síntomas neurológicos, dolor abdominal, compromiso renal, etc).

En función de la localización de los vasos afectados, su diferente tamaño y los distintos hallazgos histológicos objetivados en la biopsia (en la que predominará la lesión necrosante o la granulomatosa) se han identificado 11 tipos distintos de vasculitis:

1) Poliarteritis nudosa (PAN).
2) Poliarteritis microscópica (PAM).
3) Vasculitis granulomatosa y alérgica de Churg-Strauss.
4) Vasculitis por hipersensibilidad.
5) Granulomatosis de Wegener.
6) Arteritis de células gigantes, arteritis de la temporal o enfermedad de Horton.
7) Arteritis de Takayasu.
8) Enfermedad de Buerger.
9) Enfermedad de Behçet.
10) Enfermedad de Kawasaki.
11) Vasculitis primaria del sistema nervioso central.

¿Cuál es su frecuencia?

En términos generales, las vasculitis son enfermedades infrecuentes. Como dato orientativo, en un estudio epidemiológico reciente realizado en la provincia de Lugo, la incidencia de vasculitis incluyendo PAN, PAM, enfermedad de Churg-Strauss y enfermedad de Wegener fue de 13.07 casos por millón de habitantes (años: 1988-2001).

En la tabla 1 se muestra la incidencia en España de aquellas vasculitis en las que se ha investigado este aspecto.

Aunque no se conocen datos sobre su incidencia en España, las vasculitis por hipersensibilidad son la forma más común de vasculitis en la práctica clínica, seguida en segundo lugar, por la arteritis de células gigantes.

	INCIDENCIA (Intervalo de confianza del 95%)
Poliarteritis nudosa (PAN)	0.9 casos por millón de habitantes (0.72-1.13)
Poliarteritis microscópica	7.91 casos por millón de habitantes (4.74-13.20)
Enfermedad de Wegener	2.95 casos por millón de habitantes (1.44-6.05)
Enfermedad de Churg Strauss	1.31 casos por millón de habitantes (0.87-1.96
Arteritis de células gigantes	10.13 casos por 100 habitantes en individuos mayores de 50 años (8.93 –11.46)
Enfermedad de Buerger	11 casos por 100 habitantes.

Bibliografía

- Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Guerrero J, Rodriguez-Ledo P, Llorca J. The epidemiology of the primary systemic vasculitides in northwest Spain: implications of the Chapel Hill Consensus Conference definitions. Arthritis Rheum. 2003 Jun 15;49(3):388-93.

- Gonzalez-Gay MA, Miranda-Filloy JA, Lopez-Diaz MJ, Perez-Alvarez R, Gonzalez-Juanatey C, Sanchez-Andrade A, Martin J, Llorca J. Giant cell arteritis in northwestern Spain: a 25-year epidemiologic study. Medicine (Baltimore). 2007 Mar;86(2):61-8.

¿Quién puede padecerla?

Muchas de las vasculitis pueden aparecer a cualquier edad, si bien suelen ser raras en la infancia, con la excepción de la enfermedad de Kawasaki que afecta especialmente a niños y adolescentes.



De las vasculitis restantes, algunas predominan en la segunda y tércera décadas de la vida (enfermedad de Behçet, arteritis de Takayasu), otras afectan predominantemente a pacientes entre 40 y 60 años de edad (PAN, PAM, enfermedad de Buerger, vasculitis granulomatosa y alérgica de Churg-Strauss, enfermedad de Wegener, vasculitis primaria del sistema nervioso central), y otra tiene un claro predominio por la edad avanzada (la arteritis de células gigantes afecta fundamentalmente a individuos mayores de 50 años y su máxima incidencia ocurre en la octava década de la vida).

Algunas vasculitis son más frecuentes en varones (PAN, PAM, enfermedad de Buerger, vasculitis granulomatosa y alérgica de Churg-Strauss, vasculitis primaria del sistema nervioso central, enfermedad de Behçet), otras son más freucentes en mujeres (vasculitis por hipersensibilidad, arteritis de células gigantes, arteritis de Takayasu) y algunas afectan por igual a ambos sexos (enfermedad de Wegener, enfermedad de Kawasaki).

¿Por qué se produce la enfermedad?

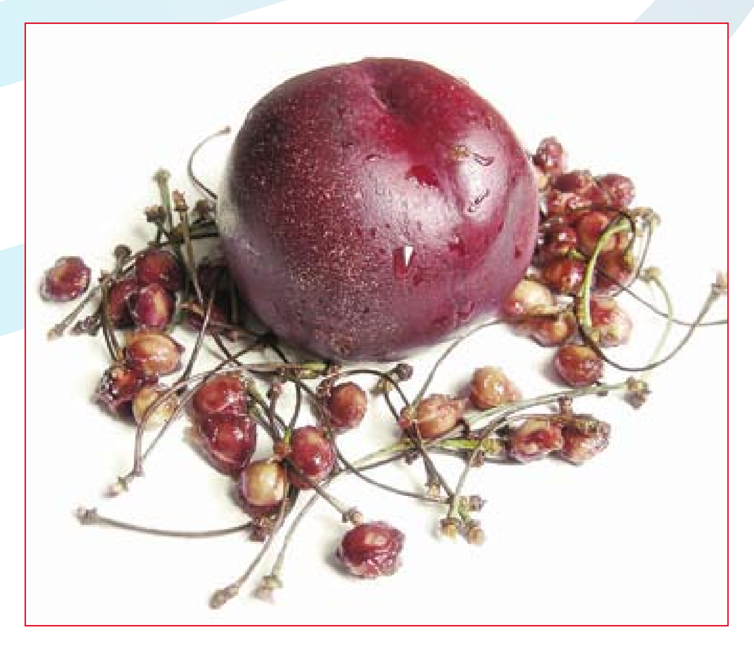
Como ya se ha comentado anteriormente, hoy en día se acepta que las diferentes vasculitis son enfermedades autoinmunes. En el caso de las vasculitis por hipersensibilidad con frecuencia, aunque no siempre, se puede identificar el estímulo antigénico desencadenante de la enfermedad (fármacos, infecciones víricas o bacterianas, o proteínas heterólogas en el caso de la enfermedad del suero). En el resto de las vasculitis, la etiología se desconoce (no se sabe cuál es el estímulo antigénico que desencadena una respuesta anómala del sistema inmune).

> Existen factores de riesgo no modificables, como la edad, y otros modificables, como la obesidad

¿Cuáles son sus manifestaciones clínicas?

Las vasculitis pueden causar síntomas generales (fiebre, cansancio, adelgazamiento, afección del estado general), artritis no deformante y sintomatología multisistémica (cutáneo-mucosa, neurológica, renal, respiratoria, digestiva, ocular, cardíaca) como consecuencia de la isquemia o el infarto visceral por oclusión de los vasos afectados.

Por otra parte, los fármacos pueden provocar múltiples complicaciones como osteoporosis, infecciones, diabetes, esterilidad, etc.



Las manifestaciones de la enfermedad varían según la articulación afectada

¿Cómo afecta a la vida del paciente?

Son consecuencia especialmente de las complicaciones de las propias vasculitis y/o de los posibles efectos secundarios de los fármacos. Como se ha comentado previamente, la afectación inflamatoria vascular provoca la aparición de síntomas generales como la astenia, pérdida de peso o fiebre y el desarrollo de manifestaciones clínicas locales según el órgano del que se trate como consecuencia de la isquemia ("falta de riego") por la oclusión de los vasos. Así, se pueden tener entre otros, síntomas neurológicos como la pérdida de fuerza o parestesias, dolor abdominal, afectación renal en forma de insuficiencia renal, hipertensión arterial, afectación visual en la arteritis de células gigantes, disnea por afectación pulmonar, etc.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico es, en ocasiones, complejo y habitualmente requiere de muchas pruebas complementarias además de la historia clínica completa, así como pruebas analíticas generales. Son de interés otros análisis más sugestivos de vasculitis como los ANCAs (anticuerpos anticitoplasma de neutrófico) asociados a las vasculitis necrotizantes sistémicas (Granulomatosis de Wegener o Poliangeítis microscópica). En ocasiones se realizan ecografías doppler o angiografías para comprobar la existencia, localización o grado de la obstrucción vascular.
Pero sin duda, la confirmación histológica con una biopsia es el

método diagnóstico ideal. En ese sentido se realiza del lugar más accesible y de mayor rendimiento diagnóstico, como la biopsia de la arteria temporal para la arteritis de células gigantes o la biopsia cutánea en el caso de vasculitis con afectación de la piel. En las vasculitis necrotizantes sistémicas en ocasiones se realizan entre otras biopsias de nervio sural, de músculo, e incluso renal o pulmonar. En todos los casos se trata de encontrar en el vaso sanguíneo, la inflamación. Ésta adopta varios patrones (necrotizante o granulomatosa por ejemplo) y su interpretación la realizan médicos patólogos. La biopsia unida a los otros datos clínicos, analíticos y pruebas de imagen darán la clave diagnóstica.

¿Cómo se tratan?

Al igual que en la mayoría de las enfermedades o síndromes en cualquier campo de la Medicina, se necesita individualizar los tratamientos. En el caso de las vasculitis esto es especialmente importante considerando el tipo de vasculitis del que se trate, el grado de afectación sistémica, así como de otros factores individuales del paciente como la edad, existencia de otras enfermedades, etc. Pero en general se precisa la utilización de inmunosupresores, como los esteroides a dosis medias-altas, u otros como el metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina, micofenolato, etc. Dichos fármacos por su complejidad así como sus posibles efectos secundarios, exigen un conocimiento exhaustivo por parte del médico que los maneja, con una vigilancia estrecha y rigurosa.

El pronóstico de la artrosis de rodilla y cadera depende fundamentalmente de la carga que soporta la articulación

¿Cuál es su pronóstico ?

Es muy variable dependiendo de múltiples factores como el subtipo de vasculitis, el grado y tipo de afectación sistémica y otros factores dependientes del paciente como la edad, presencia de otras enfermedades, etc. Así, por ejemplo las vasculitis de hipersensibilidad o la Púrpura de Schoenlein-Henoch suelen tener buen pronóstico. En el caso de las vasculitis necrotizantes sistémicas, en general la afectación pulmonar en forma de fibrosis, así como renal, empobrecen el

pronóstico. En la arteritis de la temporal o de células gigantes el pronóstico depende de la afectación visual, del sistema nervioso central o incluso de aneurismas aórticos. Los pacientes de edad avanzada, así como la presencia de otras enfermedades como la diabetes, aumentan el riesgo de complicaciones del tratamiento inmunosupresor.

El pronóstico de la artrosis de rodilla y cadera depende fundamentalmente de la carga que soporta la articulación



¿Por qué el Reumatólogo es su médico de referencia?

Como se comentó anteriormente, el grupo de las enfermedades autoinmunes es una parte esencial de la especialidad de Reumatología. Dentro de este grupo se han mencionado enfermedades con potencial afectación sistémica como la artritis reumatoide, artritis crónica juvenil, enfermedad de Still del adulto, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, síndrome de Sjögren, polimiositis/dermatomiositis, policondritis recidivante, sarcoidosis y las vasculitis. La mayoría, con sus peculiaridades clínicas y terapéuticas. Pero también todas ellas en general manteniendo ciertos elementos en común como la necesidad continua o temporal de la utilización de tratamiento inmunomodulador. El conocimiento de los distintos síndromes vasculíticos, y muy especialmente el manejo fino y adecuado de los fármacos inmunomoduladores/inmunosupresores, es una actividad ordinaria del reumatólo.

¿Dónde puedo encontrar información fiable sobre mi enfermedad?

Lo más adecuado siempre es dirigirse a su reumatólogo de referencia o habitual. La Sociedad Española de Reumatología dispone de una página web que puede ser útil (http://www.ser.es/). En ocasiones la información obtenida de diversos lugares de internet, de forma aislada y, como es lógico, al no disponer el paciente del conocimiento o experiencia profesional adecuado, pueden crearle cierta alarma.